FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année Scolaire 1939-1940 — N° 60

L'Atteinte du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 14 Novembre 1939

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis RICHARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 20 Avril 1916, à SAINT-ÉTIENNE (Loire)

LYON
BOSC Frères M. & L. RIOU
IMPRIMEURS-ÉDITEURS
42, Quai Gailleton, 42

1939

L'Atteinte du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552413_0062

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année Scolaire 1939-1940 — N° 60

L'Atteinte du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 14 Novembre 1939

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis RICHARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 20 Avril 1916, à SAINT-ÉTIENNE (Loire)

LYON
BOSC Frères M. & L. RIOU
IMPRIMEURS-ÉDITEURS
42, Quai Gailleton, 42

1939

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT, NICOLAS, VILLARD, NOVÉ-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. FROMENT.
	SAVY.
Cliniques chirurgicales	PATEL.
	BERARD.
Clinique obstétricale et Accouchements	VORON.
Clinique ophtalmologique	BONNET.
Clinique dermatologique et syphiligraphique	FAVRE.
Clinique neurologique et psychiatrique	LEPINE (J.).
Clinique médicale infantile	MOURIQUAND.
Clinique gynécologique	COTTE.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	REBATTU.
Clinique urologique	CIBERT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	TAVERNIER.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COURMONT.
Clinique des maladies infectieuses	J. CHALIER.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	PONTHUS.
Chimie biologique et médicale	FLORENCE.
Chimie organique et Toxicologie	MOREL.
Matière médicale et Botanique	MANCEAU.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART.
Anatomie	LATARJET.
Histologie	POLICARD.
Physiologie	HERMANN.
Pathologie interne	CORDIER.
Pathologie générale et thérapeutique	CADE.
Anatomie pathologique	J.-F. MARTIN.
Chirurgie opératoire	SANTY.
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie	ARLOING (F.).
Médecine légale	MAZEL.
Hygiène	ROCHAIX.
Pharmacie et Pharmacologie	LEULIER.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	MM. THEVENOT (Léon).
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAULT	CLAVEL	FROMENT (R.).
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAT	MARTIN (P.-E.).
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. VORON, *président*, DECHAUME, *assesseur ;*
MORIN

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A LA MEMOIRE DE MON PERE
Pharmacien
Capitaine au 42e Régiment d'Infanterie
Mort pour la France

A MA GRAND'MERE ET A MA MERE

Elles ont été pour moi l'exemple
vivant du travail et de l'abnégation.

A TOUS LES MIENS

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur VORON

Au cours du semestre d'externat que nous avons passé dans son service, ses admirables leçons cliniques nous ont fait aimer l'obstétrique. Près de lui, nous avons eu l'exemple d'un dévouement de tous les instants aux malades.

Nous n'oublierons jamais son accueil toujours empreint de la plus paternelle bienveillance.

Il a bien voulu accepter de présider notre jury. Qu'il trouve ici l'hommage de notre respect et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé DECHAUME

Nous avons eu le bonheur de suivre son enseignement, de pouvoir apprécier sa très haute compétence. Il a bien voulu nous inspirer le sujet de notre travail.

Il nous a toujours témoigné sa très grande bienveillance et nous le prions de croire à notre très respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur Agrégé MORIN

Nous avons eu le bonheur d'être son élève à la Faculté et nous garderons toujours le souvenir de son enseignement clair et précis.

Nous le remercions d'avoir accepté d'être parmi nos juges.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur TIXIER.
Monsieur le Professeur PAVIOT.
Monsieur le Docteur BONNAMOUR.
Monsieur le Professeur COURMONT.
Monsieur le Professeur LEPINE.
Monsieur le Professeur TAVERNIER.
Monsieur le Professeur VORON.
Monsieur le Professeur CHALIER.

A Monsieur le Docteur BERTOYE
Médecin des Hôpitaux

Dans son service a été prise l'observation qui sert de base à notre travail.

Qu'il trouve ici avec nos remerciements l'assurance de notre reconnaissance.

A Monsieur Pierre GALY
Interne des Hôpitaux de Lyon

Nous le remercions d'avoir bien voulu accepter de nous guider de très près dans ce travail.

Avec notre reconnaissance et nos meilleurs vœux pour un très brillant avenir.

A TOUS MES AMIS

L'Atteinte du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse

GENERALITES

Nous devons la connaissance de la périartérite noueuse à Kussmaül et Maïer. En 1866, ces deux auteurs décrivaient, sous le nom de périarteritis nodosa, une maladie artérielle généralisée, jusqu'alors inconnue, accompagnée de paralysies et de néphrite. L'affection était caractérisée par une sorte de cachexie fébrile accompagnée de myosite et de polynévrite et d'une efflorescence de petits nodules cutanés.

L'anémie, l'amaigrissement progressif avaient frappé les deux auteurs qui désignaient l'état de leurs malades sous le nom de « marasme chlorotique ».

Depuis cette première description de la maladie, nombre d'études furent consacrées à cette curieuse affection des vaisseaux artériels et les cas publiés se multiplièrent.

En 1923, Ophuls dénombre 70 cas ; Gruber, en 1926, 108 ; Debré, en 1928, 153 ; Rothstein, en 1933, 195 ; Motley, en 1936, Kernohan et Woltman, en 1938, plus de 200 cas.

A part les mémoires en langues allemande et anglaise, signalons les revues générales françaises de Marinesco en 1923, Iwens en 1924, Frommel en 1926.

La première observation française a été publiée par Debré, Leroux, Lelong et Villard en 1928. Depuis, citons les observations de Cathala et Bœgner ; Hutinel, Coste et Arnaudet, Macaigne et Nicaud ; Martin, Delarue, Colson et Nouessé ; Debré, Roux et de Gennes ; Lelong, Rachet, Foulon et Lelong ; Kourilsky, Garcin, Bertrand et Hinglais ; Favre, Dechaume, Mounier-Kuhn, Moreau et Galy.

Malgré de nombreuses recherches, l'étiologie et la pathogénie de l'affection restent des plus obscures ; le tabeau clinique est des plus variables et c'est avant tout l'anatomie pathologique qui donne à l'affection son cadre nosologique.

Les lésions caractéristiques sont les lésions artérielles qui sont ainsi schématiquement décrites par Mouquin et Bardin :

« *L'adventice* présente une infiltration cellulaire (leucocytes, polynucléaires. éosinophiles, cellules rondes) et une exsudation de fibrine, si bien que le vaisseau est encadré d'un manchon inflammatoire.

« *La média* est gonflée, épaissie et surtout lésée dans ses divers éléments élastiques qui sont dissociés et détruits. La paroi vasculaire interne est elle aussi intéressée ; *l'intima* est épaissie et infiltrée de sérosité ; la lumière du vaisseau est rétrécie et parfois oblitérée par un exsudat fibrinoïde, souvent en état de nécrose.

« Tel est le *nodule* périartériel à sa période d'état. »

Suivant le stade de l'évolution du nodule, les lésions peuvent être plus ou moins typiques.

A côté des lésions caractéristiques de la période d'état, nous trouvons les lésions dites de début, et les lésions dites chroniques du nodule ancien de panartérite.

Dans les lésions au début, seules les tuniques adventitielles et médianes sont atteintes sous forme d'un épaississement avec infiltration d'éléments inflammatoires. L'intima est intact. La lumière du vaisseau n'est que peu rétrécie.

Ces lésions du début vont évoluer vers les altérations typiques dites d'état que nous avons décrites.

Puis l'évolution se fera soit vers la nécrose avec destruction des parois artérielles et formation d'anévrysmes multiples, soit vers la transformation scléreuse du nodule artériel et oblitération complète du vaisseau. C'est le troisième stade, le stade chronique des lésions de périartérite.

Comme nous le verrons, la maladie de Kussmaül évolue par poussées successives : l'on peut ainsi soit suivre par des biopsies en séries, chez un même malade, la transformation du nodule (Manges et Baehr), soit sur une même pièce anatomique trouver, en divers points, des nodules d'âge différent et reconstituer ainsi la vie de la maladie.

A part ces lésions artérielles, il existe des lésions secondes qu'entraînent, dans les territoires intéressés, les troubles de l'irrigation sanguine :

Dans les nerfs périphériques, lésions de dégénérescence ;

Dans le tube digestif, ulcérations et hémorragies ;

Dans le rein, glomérulo-néphrite subaiguë avec ou sans altérations dégénératives des tubes urinifères.

Cliniquement, la maladie de Kussmaül présente une symptomatologie excessivement variée et riche, suivant la plus ou moins grande dissémination, et l'état évolutif des lésions artérielles. La maladie atteint surtout l'homme entre 20 et 40 ans, mais on a pu la rencontrer chez le nourrisson et le vieillard.

En tout cas, l'affection débute le plus souvent par des troubles généraux : fièvre persistante au-dessus de 38°, asthénie, amaigrissement, anémie.

L'examen du sang montre une déglobulisation notable, une forte leucocytose, une hyperéosinophilie (12 % des cas). Les autres signes dépendent de la localisation des lésions : les trois signes cardinaux, pour Brinkman et Meyer, sont en dehors du marasme chlorotique ; ceux résultant de l'atteinte du tube digestif, du rein et des nerfs périphériques.

Les symptômes abdominaux et digestifs sont fréquents : crises douloureuses, météorisme, vomissements, hémorragies.

Les signes rénaux sont le plus souvent sous la dépendance d'une néphrite subaiguë hématurique, azotémique et hypertensive.

Les signes de polynévromyosite sont habituels.

Les troubles cardiaques ne sont qu'au second plan : palpitations, tachycardie, dilatation cardiaque.

Les symptômes d'atteinte du névraxe, qui font l'objet de cette thèse, sont exceptionnels.

Les signes cutanés sont très importants : exanthèmes scarlatiniforme, vésiculeux ou purpurique ; exanthème ecchymotique, surtout nodosités de la grosseur d'un pois à une tête d'épingle, plus ou moins disséminées, parfois situées sur la muqueuse linguale (Debré, Leroux, Lelong).

Ces divers symptômes se groupent en formes cliniques variées : formes gastro-intestinales, rénales, cutanées, neuro-musculaires, plus accessoirement bronchiques, cardiaques ou cérébro-médullaires.

L'autopsie montre le plus souvent une atteinte artérielle et viscérale beaucoup plus diffuse que ne pouvait le faire prévoir l'examen clinique.

La fréquence respective des lésions des divers organes à l'examen anatomique a été ainsi schématisée par Kernohan et Woltman :

Reins, 80 % ; cœur, 70 % ; foie, 65 % ; tube digestif, 50 % ; artères mésentériques, 30 % ; muscles, 30 % ; pancréas, 25 % ; nerfs, 20 % ; système nerveux central, 8 %.

L'évolution est essentiellement variable : vers la mort le plus souvent (90 % des cas), en quelques jours ou en deux mois. Il existe des formes plus chroniques évoluant par poussées successives. Des rémissions très longues peuvent quelquefois faire espérer des guérisons dont il existe une trentaine de cas publiés dans la littérature (Iwens, Frommel, Nicaud en citent plusieurs) ; parmi les cas récents de guérison citons ceux de Wegener, Henrich, Bernardinelli, Motley, Kourilsky, Cathala).

Le diagnostic est très difficile. Il est exceptionnellement fait sur la seule allure clinique, en l'absence de nodules cutanés et de leur étude histologique.

C'est en effet la biopsie d'un nodule cutané ou musculaire ou l'examen d'une pièce opératoire qui permet le diagnostic qui est avant tout positif.

Gruber, en 1926, rapporte 13 cas dont le diagnostic fut fait *ante mortem ;* en 1931, Lindberg en résume 23 et Middleton, en 1935, en commente 31.

La biopsie est le plus souvent confirmative du diagnostic de périartérite noueuse. Il n'existe pas, à proprement parler, de diagnostic différentiel histologique ; citons toutefois le diagnostic avec la syphilis, les localisations cutanées et musculaires de la mélitococcie. Le diagnostic étiologique des lésions secondes à l'autopsie est parfois plus difficile ; en particulier au niveau du rein le diagnostic peut se poser avec la néphroangiosclérose maligne et la maladie de Libmann-Osler.

L'étiologie et la pathogénie de l'affection sont très obscures. On a successivement incriminé la syphilis (Kussmaül, Virchow, Chvostek, Schmorl, Versé, Schmerlin), des septicémies variées, diverses parasitoses, le rhumatisme articulaire aigu (Ophuls, Glann et Pappenheimer, Friedberg).

L'étiologie infectieuse semble actuellement la plus vraisemblable. Les résultats des recherches expérimentales de Von Haun, d'Harris et Friedrichs qui faisaient admettre un virus spécifique transmissible, ne furent pas confirmés par Otani, Franz.

Certains auteurs discutent la parenté des lésions

d'avec celles de la maladie de Libmann-Osler considérée comme une endothélite artériocapillaire généralisée (Libmann, Merklen et Wolff, Jouve).

Mais la périartérite noueuse n'a peut-être qu'une individualité histologique et aucune autonomie étiologique.

Les lésions artérielles ne seraient pas spécifiques mais une inflammation de type spécial sous l'influence de causes variées.

Sandler insiste sur les rapports entre la périartérite noueuse et les manifestations allergiques. Cohen, Kline et Young considèrent la maladie de Kussmaül comme une manifestation sévère d'allergie. Ils comparent les lésions à celles produites par l'histamine et considèrent le stade scléreux du nodule périartériel comme le type irréversible des manifestations tissulaires allergiques.

Signalons qu'en revanche Paviot, Dechaume et Croizat, dans leurs études anatomo-pathologiques sur les lésions de l'anaphylaxie expérimentale, n'ont jamais vu d'images d'altérations vasculaires comparables à celles de la périartérite noueuse.

L'ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL AU COURS DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

Les symptômes d'atteinte du système nerveux sont relativement fréquents.

Les plus habituels sont les signes de polynévromyosite qui ont été en particulier étudiés par Saint-Dizier dans sa thèse récente à l'occasion de l'observation lyonnaise de MM. Favre, Dechaume, Mounier-Kuhn, Moreau et Galy : « Formes neuro-musculaires de la maladie de Kussmaül », — manifestations œsophagiennes, diagnostiquées par la biopsie.

Mais si les signes d'atteinte des nerfs et des muscles sont une des caractéristiques de la maladie de Kussmaül, les *lésions du système nerveux central sont relativement beaucoup moins fréquentes.*

Historique

Grüber, dans sa statistique de 108 cas, ne trouve l'encéphale atteint que dans 9 cas, et la moelle, seulement dans 2 cas. Il ne s'agissait d'ailleurs le plus souvent que de constatations nécropsiques.

Depuis le travail de Grüber, en 1917, les formes encéphalo-myélitiques de la périartérite noueuse furent étudiées à la lueur d'observations rares et éparses. Citons les mémoires de Balo en 1925, de Marinesco et Draganesco en 1927, de Richardson en 1928, d'Erlandson en 1931.

En 1934, Urechia et Elekes, dans leur important travail sur les formes nerveuses de l'artérite noueuse de Kussmaül, ont réussi à retrouver dans la littérature 27 cas dans lesquels le système nerveux central fut atteint.

En 1938, Kernohan et Woltman rapportent une étude anatomo-clinique de 5 cas avec symptômes nerveux prédominants et étude histologique des lésions neurologiques.

La même année Spiegel note 9 fois sur les 17 observations de son mémoire des symptômes méningo-encéphalitiques, mais ceux-ci n'étaient pas isolés et faisaient partie le plus souvent d'un tableau de maladie rénoartériel hypertensive.

En France, à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, Kourilsky, le 10 décembre 1938, publie, avec Garcin, Bertrand et Hinglais, la remarquable observation de panartérite noueuse à évolution lente et récidivante avec manifestations médullo-névritiques.

L'observation encore inédite que nous rapporterons s'ajoute aux rares cas publiés de périartérite noueuse avec lésions des vaisseaux de la moelle épinière.

Atteintes uniquement anatomiques

Comme y insiste, à juste titre, Gruber, la rareté des constatations des altérations du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse n'est peut-être seulement qu'apparente. En effet, à l'autopsie de beaucoup de cas relatés, l'examen du cerveau et de la moelle n'est pas mentionné.

Enfin l'atteinte du système nerveux central peut être seulement une constatation nécropsique. Dans de nombreux cas, d'ailleurs souvent minutieusement étudiés du point de vue *anatomique*, seul l'examen systématique de tous les viscères a conduit à la découverte de lésions encéphalo-myélitiques qui n'avaient pas eu de traduction clinique ou dont les manifestations étaient noyées dans un tableau complexe où s'alliaient le plus souvent l'atteinte des vaisseaux du système nerveux central, des nerfs et du tube digestif. Nous retrouvons dans les protocoles d'autopsie de Freund, Hampel, Longcope, Manges et Baehr, Muller, Ophuls, Pickert Menke, Vance et Graham, mention de lésions du système nerveux central.

Freund, cité par Urechia, constate des nodules et des petites hémorragies dans le cerveau, mais ne fait pas d'examen microscopique.

Hampel, cité par Spiegel, trouve des lésions limitées aux méninges.

Longcope, cité par Richardson, décrit des lésions de ramollissement cérébral.

Manges et Baehr ne trouvent pas de gros changements dans la substance nerveuse, mais seulement des lésions typiques des artères temporales, méningées moyennes, et vertébrales.

Muller, cité par Urechia, constate dans plusieurs vaisseaux du cerveau des lésions artéritiques.

Ophuls note seulement de l'hyperémie et de l'œdème du cerveau sans lésions des artères de la base.

Pickert Menke, cité par Richardson, décrit un cas de ramollissement cortical provoqué par une lésion vasculaire inconnue.

Vance et Graham, cités par Spiegel, notent une atteinte généralisée des artères de l'organisme avec lésions des vaisseaux cérébraux.

Dans l'observation de Marinesco et Draganesco, les lésions de l'encéphale et de la moelle, si bien étudiées histologiquement, n'avaient eu aucune traduction clinique nette.

De même dans les observations de Richardson et d'Urechia à symptomatologie clinique d'encéphalo-radiculite et d'encéphalite psychosique, l'on trouva à l'autopsie, en plus des lésions radiculaires et cérébrales, des altérations médullaires dont le diagnostic clinique n'avait pu être fait.

Etude analytique des symptômes d'atteinte du système nerveux central

Les symptômes *cliniques* d'atteinte du système nerveux central au cours de la maladie de Kussmaül peuvent se présenter dans des formes variées de la maladie.

C'est au cours de l'évolution de syndromes gastro-intestinaux, rénaux, cutanés, dans le tableau d'une cachexie fébrile, dont l'évolution ou l'autopsie montreront l'origine périartéritique, que sont rencontrés les signes d'atteinte du névraxe.

A. — Divers syndromes neurologiques ont été signalés : la céphalée est fréquente, soit précoce et continue, soit terminale.

L'atteinte de la voie pyramidale s'objective le plus souvent par des convulsions (Spiro, Freund, Kimmestiel, Kernohan). Celles-ci peuvent être partie d'un tableau d'hémorragie ou de ramollissement cérébral ou de méningite.

L'épilepsie peut être un symptôme terminal (Urechia). Le plus souvent les secousses sont généralisées ; localisées, elles affectent parfois le type jacksonien (Brinkmann et Gerlach).

L'hémiplégie, souvent terminale, peut être due à un raptus ou à une thrombose vasculaire (Sandler, cas 4 de Kernohan).

La paraplégie est exceptionnelle (Lemke, Kourilsky).

Les paralysies des nerfs craniens sont rares : paralysie faciale (Richardson), parfois véritable syndrome du ganglion géniculé de Ramsay Hunt (cas 12 de Spiegel), tic douloureux de la face (cas 3 de Kimmestiel).

Les altérations des voies motrices extra-pyramidales peuvent s'objectiver par de la chorée (Neale), de l'athétose, des spasmes toniques (cas 11 de Kimmestiel), de la bradycinésie (Van Bogaert)...

Le cas 7 d'Erlandson comporte une atteinte du sympathique sous forme de maladie de Raynaud.

Des troubles de la parole sont signalés par Runge et Melzer, Kimmestiel.

Les modifications du comportement psychique se font soit sous le type de confusion mentale, de symptômes neurasthéniformes (Weigeldt), de processus progressifs de type démentiel (apathie, euphorie, hallucinations dans l'observation de Richardson, torpeur avec négativisme dans celle d'Uréchia).

Les signes méningés sont fréquents : rigidité de la nuque : Kernig, Brudzinski ; transitoires ou récidivants (Vasiliu et Goa, Weigeldt, van Bogaert, 6 cas de Spiegel, Krahulik).

Le syndrome liquidien est variable : hyperalbuminose, grande leucocytose (1.280 cellules dans un cas de Spiegel), pléocytose (lymphocytes et grands mononucléaires), quelquefois le liquide est franchement hémorragique.

Dans certains cas au contraire, comme dans celui de Krahulik, où l'autopsie montra une leptoméningite, la ponction lombaire ramena un liquide normal.

Ces divers symptômes se grouperont suivant divers modes que nous étudierons en faisant le résumé des cas de périartérite noueuse avec atteinte *clinique* prédominante du système nerveux central.

B. — Déterminations de la périartérite noueuse sur l'appareil oculaire. — L'atteinte de l'appareil oculaire est intéressante à étudier. Les signes de parésie des musculatures extrinsèques et intrinsèques, le nystagmus sont assez fréquemment notés dans de nombreuses observations.

Plus intéressants sont les signes d'atteinte des enveloppes de l'œil.

Dans l'observation de King (1935), il existait au niveau d'un des yeux un iritis avec glaucome secondaire, ayant nécessité l'énucléation. Il existait anatomiquement une uvéite subaiguë. Spiegel (1936), dans son cas 12, signale un œdème des paupières, du chemosis, une épisclérite, un iritis. Le fond d'œil était normal.

Le malade de Krahulik (1936) présentait diverses altérations oculaires : ulcère de la cornée, iridocyclite et choroïdite, épisclérite, accompagnées des lésions vasculaires similaires.

Au point de vue fonctionnel, certains malades ont pu se plaindre d'amblyopie et d'amaurose.

Le malade de van Bogaert, atteint d'une méningo-encéphalite hémorragique récidivante, a présenté à deux reprises une amaurose transitoire.

Des patients de Spiegel (cas 4 et cas 5) présentèrent

également, en cours d'évolution, des crises brusques de cécité.

Dans aucun de ces trois cas il n'est donné de compte rendu ophtalmoscopique pendant, ou en dehors des attaques amblyopiques.

La littérature concernant les lésions du fond d'œil au cours de la périartérite noueuse est plus riche.

Un cas de *thrombose de l'artère centrale* de la rétine a été signalé.

Motley publie un cas à forme polynévritique et intestinale qui évolua avec une phase de rémission longue faisant espérer une guérison. Le diagnostic fut fait par biopsie. L'examen urinaire était négatif. Le malade présenta une *hémorragie rétinienne.*

Kernohan et Woltman insistent dans leur cas 5 sur la survenue *d'un décollement rétinien bilatéral* au cours de l'évolution d'un syndrome d'hypertension maligne d'étiologie périartéritique.

Le plus fréquemment les lésions constatées sont désignées sous les noms de *neurorétinite, rétinite albuminurique ou hypertensive.*

Ces lésions oculaires sont le plus souvent rencontrées dans des formes de périartérite noueuse avec localisation rénale et les manifestations rétiniennes sont considérées comme secondaires à la néphrite.

Gruber, dans sa série de 108 cas, cite 14 cas avec lésions du fond d'œil. Il existait des symptômes rénaux dans tous les cas (Gruber, Taylor, Strong, Manges et Baehr).

Spiegel, dans sa série de 17 cas, trouve chaque fois des lésions rénales. L'examen ophtalmoscopique fut

systématique et montra dans la moitié des cas des lésions rétiniennes sous forme d'hémorragies, d'exsudats rétiniens, de périvascularite.

Dans son cas 7, il signale nettement l'image d'artères petites et de grosses veines, tout à fait analogues à celle rencontrée au cours de l'évolution de l'hypertension banale évolutive. Il existait à l'autopsie une néphro-angiosclérose maligne. L'œdème papillaire fut également noté dans l'observation 9 de Spiegel, dans celle de King, dans celle de Friedenwald.

Il semble bien que ces lésions rétiniennes soient secondaires à l'hypertension artérielle, à la néphrite, à l'hypertension intra-cranienne : en somme doivent être considérées comme non spécifiques.

Spécifiques au contraire de l'atteinte périartérielle sont certaines altérations, rarement rencontrées il est vrai, à l'examen anatomique de l'œil ou à l'ophtalmoscopie.

Dès 1899, Muller décrivit des lésions histologiques typiques de périartérite au niveau de l'œil.

En 1931, Friedenwald et Rones signalaient la présence anatomique de nodules périartéritiques, masqués à l'examen du fond d'œil par les lésions banales de rétinite albuminurique.

Goldstein et Wexler, qui étudièrent anatomiquement le cas 17 de Spiegel, décrivent des nodules typiques sur les artères choroïdiennes. L'examen ophtalmoscopique avait été négatif.

Ces auteurs écrivaient « l'aspect ophtalmoscopique résultant de nodules multiples périartéritiques choroïdiens en présence d'une rétine apparemment nor-

male peut être facilement imaginé. Il est possible que ces nodules puissent apparaître comme des foyers disséminés et peuvent, peut-être, suggérer des formations tuberculeuses ».

L'hypothèse de Goldstein et Wexler s'est trouvée vérifiée par Gjertz, Nordlow et Svenmar, qui, au cours d'une périartérite noueuse généralisée, diagnostiquée par l'allure clinique seule et vérifiée à l'autopsie, constatèrent lors de l'examen ophtalmoscopique « deux petits grains gris mal limités, siégeant le long des vaisseaux ascendants et descendants de l'artère temporale à deux ou trois diamètres papillaires de la papille. Ces nodules ressemblaient à des tubercules miliaires ». La nature périarféritique des nodules fut confirmée par l'examen histologique pratiqué après la mort.

Cette constatation engage à examiner le fond d'œil dans tous les cas de périartérite noueuse. La présence de ces nodules le long des artères rétiniennes est d'un appoint diagnostique non négligeable.

FORMES DE PERIARTERITE NOUEUSE AVEC ATTEINTE CLINIQUE PREDOMINANTE DU CERVEAU

Artificiellement peut-être, nous distinguerons trois groupes de malades :

1° Dans un premier groupe la notion d'*atteinte du cerveau d'origine artérielle* semble cliniquement s'imposer. Le début brusque, la topographie des symptômes, l'évolution, orientent le diagnostic vers le ramollissement ou l'hémorragie cérébrale que montrera l'autopsie.

2° Dans un deuxième groupe, le tableau est celui d'une *encéphalite* ou d'une tumeur du cerveau. Ce sont ces divers diagnostics qui furent portés durant la vie.

3° Dans un troisième groupe l'importance des signes méningés associés peut faire discuter les diverses méningites ou *méningo-encéphalites.*

I. — L'atteint du système nerveux central se fait dans ces cas sous l'allure clinique d'un ictus, le plus souvent mortel, terminaison d'une affection à symptômes anormaux et pour laquelle un diagnostic précis n'avait pu être fait.

En 1877, Chvostek et Weichselbaum publient une observation qui est résumée ainsi par Urechia : début brusque avec céphalées, vomissements, vertiges, paralysies faciales, hémiplégie droite, paralysie de l'oculo-moteur gauche. A l'autopsie : anévrismes et hémorragies multiples du cerveau ; à l'examen microscopique : artérites multiples. Nous n'avons pu lire dans le texte original les observations de Vezpremi, Dickson, Pickert, Mencke, qui semblent avoir comporté des symptômes apoplectiques.

En 1931, Erlandson relate dans son cas 5 la mort d'une de ses malades d'apoplexie avec vomissements, convulsions, perte de connaissance.

Les cas 6 et 8 concernent également des malades morts à la suite d'une attaque. L'autopsie de son dernier malade (8) montre dans les divers organes la diffusion des atteintes périartérielles.

En 1936 Spiegel rapporte le cas de Brinckmann et Gerlach avec attaques de mal jacksonnien, coma, relâchement des sphincters.

En 1938, Kernohan et Woltmann publient l'observation d'un sujet de 32 ans dont les lésions de périartérite étaient prédominantes au niveau des carotides internes et du polygone de Willis. Cliniquement le malade présenta une attaque avec vomissements, troubles psychiques, hémiplégie gauche. Il mourut dans le coma avec une hémiplégie flasque.

*
* *

II. — Dans le groupe 2 à type d'encéphalite ou de tumeur cérébrale nous trouvons 5 observations.

En 1926, Balo, dans son travail des *Wirchow's Archiv's*, rapporte l'observation d'un homme de 23 ans, dont la maladie évolua durant 6 mois, avec un tableau comprenant des faiblesses et des douleurs dans les membres inférieurs avec réflexes tendineux vifs et ataxie. La température était à 37°5-38° ; les urines étaient albumineuses. Au niveau de l'appareil oculaire : anisocorie, réflexes pupillaires normaux, nystagmus horizontal.

Quatre mois après le début clinique de l'affection le malade sombre dans le coma avec incontinence de ses urines ; les réflexes sont vifs : il existe un Babinski.

Le malade meurt ; le diagnostic porté fut celui de tumeur cérébrale.

L'autopsie montra des nodules généralisés dans les viscères. Au niveau de l'encéphale les méninges étaient épaissies ; il existait des nodules typiques sur les branches secondaires de ramifications de l'artère cérébrale médiane gauche. Il existait de nombreux ramollissements au niveau des ganglions centraux, de la couche optique, de la capsule interne.

En 1928, Richardson consacre un long mémoire aux lésions du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse. Il rapporte les examens microscopiques détaillés des altérations de l'encéphale et de la moelle constatées à l'autopsie d'un malade de 39 ans qui présenta un syndrome de paraplégie sensitivo-motrice progressive avec troubles psychiques. Cet homme de 39 ans, ancien buveur, de constitution psychopathique (tentative de suicide), présenta en

octobre 1925 une parésie faciale passagère, des troubles de la démarche et de la parole.

A l'entrée en juin 1928 à la clinique du Professeur Bumke, de Munich, il présentait une paralysie faciale droite, des mouvements oculaires extrinsèques et intrinsèques normaux, des réflexes patellaires faibles surtout à droite. L'achilléen est aboli à droite ; il n'existe pas de Babinski. Ataxie nette des membres supérieurs et inférieurs ; troubles de la parole. Hypoesthésie thermo-analgésique des membres inférieurs. Le malade, euphorique, bavard, présente des signes de confusion mentale, des hallucinations visuelles, du rire et du pleurer spasmodiques.

Ponction lombaire : pression 15 cm. ; B.-W. négatif ; Nonne : trouble du liquide.

L'état neurologique s'aggrava pendant le séjour du malade à l'hôpital ; la paraplégie avec perte du tonus musculaire et anesthésie se complète et aboutit à une impotence totale.

La température s'élève jusqu'à 39°-40°, en même temps que s'installe une cachexie progressive.

A l'autopsie les artères cérébrales étaient intactes, les méninges normales. Il existe une légère atrophie des circonvolutions du lobe occipital droit. L'on constate des hémorragies punctiformes au niveau du plancher du quatrième ventricule, du *globus pallidus*, des ganglions basaux et du tronc cérébral. Dans la substance blanche des hémisphères, il existe des foyers circonscrits, gris, transparents, d'un centimètre de diamètre. Dans la moelle l'auteur signale à certains endroits un aspect gris des cordons postérieurs,

Seul l'examen microscopique permet de trouver l'origine des lésions dans les altérations périartéritiques des artères nourricières de l'encéphale, des racines nerveuses et de la moelle. Ces lésions très importantes au niveau des racines lombaires expliquent le syndrome clinique de paraplégie sensitivo-motrice.

En 1930, Runge et Melzer publient l'observation que citent Urechia et Elekes : évolution pendant une année avec des symptômes dysarthriques, atrophies musculaires, troubles de la marche, ictus, insomnie, symptômes pyramidaux et extra-pyramidaux (athétose), parésie de la langue, réaction colloïdale subpositive dans le liquide céphalo-rachidien. Ce malade avait présenté par conséquent des symptômes de lésions multiples en foyers dans le cerveau, la moelle, les nerfs périphériques... L'examen microscopique a montré des lésions artéritiques dans le cerveau et les méninges, des thromboses des grandes artères avec ramollissements.

L'observation personnelle d'Urechia et Elekes (1914) est celle d'un homme de 23 ans qui, malade depuis 10 mois avant son hospitalisation, dans une sorte de marasme, est devenu complètement impotent. Le malade ne peut marcher que soutenu. Il n'existe aucun signe objectif d'atteinte du système nerveux. Au point de vue psychique il existe une torpeur avec négativisme démentiel. Le malade indifférent ne parle pas spontanément. La tension du liquide céphalo-rachidien est de 34. Il existe une forte

albuminose, une lymphocytose discrète (7), le B.-W. est négatif.

Brusquement le malade présente des attaques convulsives, son état s'aggrave, il tombe dans le coma et meurt en hypothermie avec des phénomènes bulbaires.

A l'autopsie il existe des nodules disséminés. Dans l'encéphale et la moelle de petits foyers hémorragiques et des plaques de sclérose disséminées.

Seul l'examen microscopique décela les artérites caractéristiques.

Weigeldt (cité par Urechia) publie un cas qui avait débuté avec des symptômes neurasthéniformes : accès comateux et convulsions répétées, symptômes méningés, rigidité pupillaire, papilles optiques pâles. Plus tard apparurent des accès jacksoniens et une rétinite dite albuminurique.

A l'autopsie, œdème du cerveau et taches pigmentaires méningées. Microscopiquement il n'existait pas de lésions artéritiques de l'encéphale alors que les lésions des autres organes et particulièrement du rein étaient intenses et évidentes.

III. — Les symptômes *méningés* cliniques et liquidiens peuvent être soit terminaux au cours de l'évolution d'une périartérite (comme dans l'observation de Bennet et Lévine), soit comme épiphénomène au cours d'une encéphalite ou d'un état hypertensif ou urémique (Balo et Nachtnebel, Vasiliv et Goa, cas 11 de Spiegel).

Au contraire dans l'observation de Bogaert, Stolz

et Ley, les symptômes de méningo-encéphalique hémorragique à poussées successives dominèrent le tableau clinique.

Lors de son premier jour, le malade, un jeune garçon, présenta dans les suites d'une abondante épistaxis un syndrome de méningite ; la ponction lombaire ramena du liquide sanglant. On fit le diagnostic de méningite tuberculeuse.

Lors du deuxième séjour et de la deuxième poussée méningée apparurent du purpura et des nodules cutanés.

La biopsie d'un de ces nodules permit le diagnostic de périartérite noueuse.

La troisième poussée, qui fut mortelle, après une durée totale de la maladie de neuf mois, comporta à son début, en plus du syndrome clinique et liquidien de méningite, de la diplopie, du ptosis, une parésie du membre supérieur gauche, de la bradycinésie et des spasmes de torsion. Le tableau s'aggrava ; apparurent une hémiparésie droite, puis un double Babinski, enfin une quadriplégie.

L'autopsie de ce syndrome neuro-cutané montra la diffusion des nodules à tous les viscères.

De même Krahulik, Rosenthal et Lougling signalent chez une fillette de 8 ans l'apparition de convulsions, de rigidité, de coma, sans altérations du liquide céphalo-rachidien au cours d'une affection fébrile et anémiante.

Il existait à l'autopsie, outre des nodules disséminés dans divers organes, une leptoméningite.

Nous avons également déjà signalé que les auteurs avaient pu, dans leur cas, étudier des altérations des enveloppes oculaires dues à la localisation sur les artères correspondantes du processus de périartérite.

L'ATTEINTE DE LA MOELLE EPINIERE AU COURS DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

OBSERVATIONS ANATOMIQUES ET CLINIQUES

L'atteinte de la moelle épinière au cours de la périartérite noueuse est absolument exceptionnelle.

Nous n'avons retrouvé que six observations signalant des altérations de la moelle.

Parmi ces six, trois concernent des malades présentant des lésions diffuses du névraxe qui donnèrent une symptomatologie où les signes cliniques d'origine myélitique sont absents ou passèrent inaperçus (Richardson, Marinesco et Draganesco, Urechia et Elekes).

Il existe une observation purement clinique, celle de Kourilsky, Garcin, Bertrand, Hinglais. Le malade guérit.

Enfin, à la suite de l'observation anatomo-clinique de Lemke, nous relaterons notre observation personnelle recueillie dans le service du Docteur Bertoye et dont l'examen anatomique fut pratiqué par le Docteur Dechaume.

Atteintes purement anatomiques

Richardson, en 1925, publia son observation de périartérite noueuse à forme clinique d'encéphalo-radiculite (voir p. 31 le résumé de l'observation anatomo-clinique...).

Les lésions sont diffuses dans le névraxe. L'atteinte de la moelle est ainsi décrite :

« La moelle épinière elle-même présente deux types de lésions :

« 1° Des lésions qui appartiennent à une dégénérescence secondaire causée par la destruction primaire de fibres nerveuses, des cellules ganglionnaires de l'intérieur de la moelle, des racines nerveuses ou des ganglions spinaux, et 2° des lésions qui sont le résultat direct de lésions vasculaires locales à l'intérieur de la moelle. Les lésions primaires prennent nettement la forme de foyers ; elle se trouvent dans la substance grise et dans la substance blanche, mais elles s'étendent plus fréquemment sur la moitié antérieure de la moelle que sur sa moitié postérieure. On voit souvent des régions microscopiquement altérées qui renferment un nombre variable d'érytrocytes ; autour de ces régions il y a une légère réaction par les tissus voisins. Il y a, en outre, des régions avec des hémorragies récentes, et d'autres, moins circonscrites, avec des pigments sanguins granulaires. Dans les régions de dégénérescence secondaire des cordons dorsaux il y a, de temps à autre, de très

petites régions pathologiques avec pertes de substance sans qu'il y ait une réaction tissulaire de voisinage. »

Marinesco et Draganesco, en 1927, rapportent leur remarquable étude de la forme myéloneuromyopathique de la maladie de Kussmaül.

« Il s'agissait chez leur malade d'une affection caractérisée cliniquement par de la fièvre, de l'amaigrissement, des phénomènes gastro-intestinaux intermittents, faisant penser à un moment donné à des coliques hépatiques, de l'albuminurie, de l'anémie et de la polynévrite.

« La maladie évolua en six mois, lorsque le patient succomba dans la cachexie. Les derniers temps on pensa même à une tuberculose.

« A l'examen histo-pathologique, on trouva des lésions d'artérite noueuse à un stade avancé de panartérite scléreuse, des lésions parenchymateuses consécutives dans les viscères, les muscles et les nerfs.

« De plus, on trouve encore, dans ce cas, des altérations dans le système nerveux central du type vasculo-névroglique.

« L'existence de pareilles lésions névraxielles est un point sur lequel nous tenons à insister.

« En général les altérations névraxielles dans cette affection sont absentes ou elles présentent un autre caractère. »

En 1934, Urechia et Elekes étudient un cas à type d'encéphalite (voir p. le résumé de l'observation anatomo-clinique).

L'atteinte de la moelle est une découverte de l'exa-

men anatomique systématique des viscères. « A l'examen microscopique de la moelle, l'atteinte des méninges est très prononcée et nous rencontrons des sections où toute la circonférence est infiltrée et les vaisseaux atteints par l'artérite... ; dans la moelle les artérites sont moins nombreuses dans la substance grise : fréquentes dans les cordons postérieurs et un peu moins fréquents dans les cordons latéraux et antérieurs. »

Observation clinique

De l'observation clinique de Kourilsky, Garcin, Bertrand et Hinglais, nous transcrivons les commentaires suivants :

« Il s'agit d'une affection apyrétique, se comportant comme une maladie inflammatoire locale torpide, n'atteignant pas l'état général et modifiant la formule sanguine dans le sens d'une leucocytose très modérée avec mononucléose.

« 2° Cette maladie a donné lieu à deux atteintes, séparées par six ans de silence clinique complet ; la première a duré sept mois : de décembre 1927 à mai 1929 ; la seconde a duré deux ans : d'octobre 1935 à octobre 1937. Ni pendant, ni après les poussées, l'état général du sujet n'a subi d'altération sérieuse.

« 3° Chacune des atteintes a été caractérisée essentiellement — et pendant plusieurs semaines uniquement — par une éruption nodulaire dermo-hypodermique superficielle, localisée sur le membre infé-

rieur droit et accompagnée de douleurs assez vives. Les nodules débutaient sur le dos du pied, gagnaient ensuite le mollet et, lors de la première atteinte, la cuisse. Adjacents aux trajets veineux, ils se présentaient à première vue comme des placards oblongs et limités de périphlébite sur le dos du pied et à hauteur du mollet ; comme des indurations inflammatoires localisées des muscles, dans les territoires contigus à la saphène. Ces nodules, modérément enflammés et douloureux, évoluaient en quinze jours à trois semaines, restaient peu nombreux (à peine plus de 2 ou 3) et se résorbaient sans jamais s'ulcérer ni suppurer.

« 4° Après plusieurs semaines d'évolution, l'extension de la maladie s'est traduite par des symptômes très particuliers ; osseux lors de la première poussée, neurologiques lors de la seconde, sans aucune autre atteinte viscérale décelable.

« Les signes osseux furent caractérisés par une décalcification douloureuse du tarse et du métatarse droits et, le diagnostic n'ayant pas été fait, le malade fut dirigé sur Berck.

« Les signes neurologiques de la seconde poussée réalisèrent en particulier une paraplégie spasmodique et firent penser, semble-t-il, à une infection du névraxe à virus neurotrope.

« 5° La curabilité de ces deux épisodes éloignés est enfin un des traits les plus saillants de notre observation... La première poussée de 1928 a guéri spontanément, à la faveur du repos et de l'immobilité prolongée ; la seconde poussée de 1936 s'est présentée

sous des allures plus sévères ; au bout de huit mois d'évolution, elle a été arrêtée par un traitement protéinothérapique qui a entraîné si rapidement la résolution complète des accidents superficiels et profonds, que nous nous proposons de vérifier cette action au cours d'une nouvelle poussée.

« Nous ajouterons enfin que le diagnostic de la maladie a pu être posé cliniquement par deux d'entre nous en 1936, lors de la seconde poussée, avant tout contrôle histologique. Celui-ci, fait bar biopsie d'un nodule dermo-hypodermique, devait montrer des lésions de panartérite incontestable et confirmer le diagnostic clinique. »

Nous citons de l'observation détaillée les symptômes d'atteinte du système nerveux :

« En août 1936 apparaissent des manifestations neurologiques.

« Les douleurs deviennent très violentes dans les jambes ; le malade se plaint d'une fatigue générale intense et, en outre, d'une lassitude douloureuse dans les avant-bras, les biceps, les épaules et la main droite. Le malade se trouve gêné pour écrire. La marche devient difficile. Les réflexes tendineux sont très vifs, le réflexe rotulien gauche devient franchement polycinétique. Enfin, des troubles génitaux apparaissent : une impuissance progressive, et rapidement très accentuée, s'installe. Le malade va consulter notre collègue, le Docteur Darquier, à la Salpêtrière, en septembre 1936. Une ponction lombaire est pratiquée et nous devons à l'obligeance de notre collègue les résultats de l'examen du liquide céphalo-

rachidien : albumine, 0 gr. 35 ; lymphocytes, 5 ; réaction de Pandy négative ; réaction du benjoin, 0000002211000000. Notre collègue se pose, semble-t-il, à ce moment, la question d'un début de sclérose en plaques.

« En octobre 1936, le malade revient nous consulter. Nous constatons, en effet, la vivacité des réflexes avec polycinétisme aux membres inférieurs, une tendance à l'extension de l'orteil à gauche, une abolition des réflexes cutanés abdominaux. Le malade subit un traitement de salicylate de soude glucosé par voie intraveineuse.

« En janvier 1937, un examen neurologique, pratiqué par l'un de nous, montra les signes suivants :

« Le malade est gêné de façon modérée, mais l'élément douloureux peut l'expliquer, car il n'existe pas de parésie appréciable des différents segments des membres. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont vifs des deux côtés, mais surtout à gauche. Le réflexe cutané plantaire provoque une extension de l'orteil légère à droite, mais nette à gauche.

« Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis. Il n'existe pas de troubles nets de la sensibilité objective, mais il existe une certaine douleur à la pression des masses musculaires.

« Outre ces phénomènes de polyneuromyosite des membres inférieurs il semble exister des nodules douloureux enchâssés dans les muscles des mollets.

« Pas de troubles sphinctériens, mais impuissance totale. Pas de syndrome de la queue de cheval.

« Au niveau des membres supérieurs, le sujet se plaint de fourmillements. A la simple inspection, on note des secousses fibrillaires très nettes des muscles des avant-bras et des triceps brachiaux. Les réflexes des membres supérieurs sont sensiblement normaux, mis à part le réflexe stylo-radial gauche qui est nettement diminué.

« A la percussion des masses musculaires, il existe une hyperexcitabilité neuro-musculaire des plus nettes. A noter l'exagération diffuse de la réflectivité pilo-motrice. Aucun signe d'atteinte des voies cérébelleuses ou labyrinthiques. Le malade ne se plaint pas de troubles de la vue. Les réflexes pupillaires sont normaux, les nerfs craniens sont normaux. Un examen du fond d'œil (Professeur agrégé Renard) se montre absolument normal (aucun signe d'artérite, ni d'hypertension).

« Cette atteinte nerveuse faite de signes d'atteinte du neurone périphérique et de signe d'atteinte médullaire, jointe à l'existence de nodules hypodermiques, nous fait poser cliniquement le diagnostic de périartérite noueuse. »

Observations anatomo-cliniques

L'observation anatomo-clinique n° 2 du mémoire de Lemke concerne un cas à type de sclérose médullaire.

Il s'agit d'une femme de 44 ans qui avait toujours présenté une certaine chétivité constitutionnelle.

Depuis six ans, avant son entrée à l'hôpital, en 1923, la malade présentait une asthénie progressive, des troubles de la marche et des douleurs vésicales. L'examen de la malade fut négatif, à part des signes d'atteinte du névraxe. La marche est difficile, zigzagante, à la fois spastique et parétique. Les réflexes pupillaires sont normaux, les cutanés abdominaux indifférents, les patellaires vifs. Il existe un Babinski particulièrement net.

L'examen du fond d'œil montre une diminution légère de l'excavation physiologique papillaire.

Le sédiment urinaire contient des leucocytes. La cystoscopie montre une inflammation de la muqueuse.

Trois réactions de Bordet-Wassermann dans le sang furent négatives ; dans le liquide céphalo-rachidien une première réaction fut positive, une seconde négative.

La malade reste huit semaines à l'hôpital ; un traitement au mercure-salvarsan améliore les douleurs. Mais à sa sortie de la clinique la malade présente, du côté du système nerveux, les mêmes signes objectifs.

Elle revint cinq semaines après. Les douleurs à la marche s'étaient aggravées ; l'examen du système nerveux était identique.

On reprend le traitement antisyphilitique, mais l'état de la malade s'aggrave, les signes neurologiques s'accentuèrent, des escharres apparurent, les douleurs de cystite augmentèrent et la malade mourut au bout de trois semaines.

L'autopsie pratiquée dix-sept heures après la mort montra dans le foie des thromboses vasculaires et dans le rein gauche des infarctus...

L'examen extérieur de l'encéphale ne montra qu'une congestion hémorragique et œdémateuse de la substance cérébrale. Les vaisseaux de la base sont indemnes.

Il existe dans la partie antérieure du thalamus, à gauche, et dans le noyau dentelé, quelques foyers gris de la grosseur d'une lentille. Au niveau du bulbe et du quatrième ventricule, l'on trouve quelques taches grises dans les cordons postérieurs.

Les coupes de la moelle montrent des foyers régulièrement disséminés, grisâtres, dans les cordons latéraux, antérieurs et postérieurs. A certaines places ces foyers sont si étendus que toute la coupe de la moelle est grise et que les cornes antérieures et postérieures sont peu faciles à délimiter.

La réaction de Bordet-Wassermann du sang cadavérique est très positive.

Le diagnostic anatomique est : *périartérite noueuse* avec infarctus blancs du foie, avec thrombose, infarctus rénaux, multiples foyers scléreux dans la moelle, le bulbe, le cervelet et les noyaux gris centraux.

La figure histologique est celle d'une périartérite au début avec lésions uniquement périadventielles : média et intima étaient normales. Les lésions de sclérose médullaire étaient typiques.

*
* *

Notre observation personnelle concerne un enfant

de 2 ans entré le 18 avril 1938 à l'hôpital de la Croix-Rousse dans le service du Docteur Bertoye.

On ne possède pas de renseignements sur ses antécédents. Le début de l'affection actuelle remonte au 10 avril. La mère de l'enfant nous apprend que le début s'est fait par une température élevée, une épistaxis et une otite gauche. Depuis l'enfant présente un état d'agitation marquée se manifestant par des cris ; l'anorexie et la constipation sont absolues. Il n'existe pas de vomissements.

Le médecin a constaté le 16 une hémiplégie droite avec raideur de la nuque. Il n'y avait plus de fièvre.

A son arrivée à l'hôpital Edouard-Herriot, on fait le diagnostic de méningite tuberculeuse. La ponction lombaire retire un liquide clair, mais l'examen y découvre quelques coccis considérés comme des méningocoques.

L'enfant est évacué dans le service des maladies contagieuses.

A son entrée, le 18 avril, l'enfant présente une température à 37°8 ; il est agité et crie.

L'examen montre une raideur de la nuque marquée mais sans Kernig. Il existe une paralysie brachiale droite du type supérieur ; l'avant-bras et la main conservent leurs mouvements ; le membre inférieur droit est immobile. L'hyperesthésie cutanée est vive. Les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis à droite, faibles à gauche ; les cutanés abdominaux sont obtenus. Il n'existe pas de Babinski.

Les musculatures extrinsèques et intrinsèques de l'œil ne sont pas atteintes ; les mouvements de la face sont normaux.

L'examen cardiaque, pulmonaire, abdominal, est normal. Il existe un gros ganglion sous-angulo-maxillaire à gauche.

La ponction lombaire faite le 18 avril montre un liquide eau de riz avec 100 éléments, surtout à type de polynucléaires, et quelques méningocoques.

L'enfant est examiné par le Docteur Thiers qui constate une otite sans signes mastoïdiens, une raideur de la nuque et une monoplégie droite. Aucun réflexe n'est trouvé, même dans les membres non paralysés.

« En somme, si l'on ignorait les résultats de la ponction lombaire, l'on dirait : poliomyélite. »

Le 22 avril, le Docteur Bertoye note une paralysie du membre inférieur droit avec abolition des réflexes, une paralysie du deltoïde, du biceps, du brachial antérieur, du triceps avec intégrité des muscles de l'avant-bras (le réflexe anti-brachial est obtenu).

Les phénomènes méningés sont en régression, mais il existe une rétention d'urine.

« Cela confirme l'opinion du Docteur Thiers : s'il n'y avait pas l'examen du liquide céphalo-rachidien, l'on dirait poliomyélite. »

Le 29 avril, le dosage d'urée dans le sang donne le chiffre de 0,35 gramme. Il n'y a pas d'albumine dans les urines.

Le 30, la température s'élève ; une éruption sérique due à l'emploi, le 18, de sérum antiméningocoque, se montre au niveau des membres inférieurs. La rétention d'urine avec diminution de la sécrétion rénale persistera jusqu'au 1er mai.

A cette date, l'examen montre une abolition des réflexes du membre inférieur droit ; au membre supérieur droit seul l'antibrachial est trouvé. Les réflexes abdominaux ne sont pas obtenus. Il existe une légère raideur de la nuque. A la ponction lombaire le liquide est sanglant.

L'examen électrique des nerfs et des muscles, pratiqué le 6 mai 1938 par le Docteur Boudenes, montre :

R. D. complète à la cuisse droite, face antérieure ;

R. D. partielle à la cuisse droite, face postérieure ;

R. D. complète des muscles face postérieure de la jambe droite ;

R. D. partielle des muscles loge antéro-externe, à droite, avec inexcitabilité faradique des muscles, hypoexcitabilité du nerf sciatique poplité externe.

A gauche : grosse hypoexcitabilité des nerfs et des muscles aux deux modes, mais pas de R. D. complète, ni à la cuisse, ni à la jambe.

L'examen des membres supérieurs, difficile en raison de l'indocilité de l'enfant, montre qu'il n'y a *pas de réaction de dégénérescence,* ni aux bras, ni aux avant-bras.

La radiographie pulmonaire ne montre pas de lésions.

Il n'y a ni acétone, ni acide diacétique dans les urines.

Pendant tout le mois de mai l'examen montre toujours les mêmes paralysies.

L'enfant se cachectise, maigrit de plus en plus.

Le 23 mai, l'enfant meurt. Depuis trois jours il était dans le coma avec abolition des réactions à l'ex-

citation visuelle. La température s'était élevée à 40°.

L'autopsie est pratiquée le 24 mai 1938 par le Docteur Muller : l'éviscération totale est facile, mais ses résultats sont à peu près entièrement négatifs. Il n'y a pas d'épanchements dans les séreuses ; les *poumons* ne renferment aucune lésion tuberculeuse.

La *rate* est de volume normal ; le *cœur*, le *foie*, les *reins* sont normaux. Il faut signaler la grande taille de la vésicule biliaire.

L'examen de l'encéphale ne montre que peu de chose. La surface corticale des hémisphères est normale, tout au plus légèrement congestionnée. Les méninges sont normales à ce niveau. Mais lorsque l'on coupe la tente du cervelet, il sort une quantité notable de liquide clair, légèrement sanglant, qui occupait la fosse cérébelleuse et la région péri-bulbaire. L'examen de la base du cerveau montre peut-être quelques fausses membranes très fines au niveau du chiasma optique et du tronc cérébral. Il n'y a pas de plaques de méningite basilaire, ni de poches contenant du pus. *Le bulbe, la protubérance, le cervelet* sont normaux extérieurement.

La moelle est prélevée. On ne voit aucune lésion macroscopique à un examen superficiel.

Moelle et encéphale sont mis dans le formol pour examen ultérieur.

Examen histologique n° 218,
pratiqué par le Docteur Dechaume.

Plusieurs fragments de moelle de la région lombaire dorsale et cervicale et le bulbe ont été examinés.

Les lésions présentent partout les mêmes caractères, avec plus ou moins d'intensité, surtout dans la région dorsale.

Il existe d'abord des lésions vasculaires au niveau de la méninge molle. L'artère du sillon antérieur, les artérioles situées dans la méninge molle sont le siège de lésions importantes, avec un épaississement de toutes les tuniques, sous la forme de réorganisations conjonctives qui augmentent l'épaisseur de l'adventice, de la mésartère et même de l'endartère, sans aboutir cependant d'une façon générale à l'oblitération. Il y a peu d'exsudats cellulaires lymphoplasmocytaires au voisinage de ces lésions vasculaires ; cependant au contact des vaisseaux lésés il existe une réaction de tissu conjonctif de la méninge molle réalisant un épaississement scléreux, une véritable méningite chronique. Par places, les veines sont le siège de thrombose récente, en voie d'organisation, avec autour d'elles des exsudats lymphoplasmocytaires et même avec quelques polynucléaires.

Ce sont ces lésions des vaisseaux de la méninge molle qui font porter le diagnostic de périartérite noueuse, car l'aspect des vaisseaux est exactement superposable à celui rencontré dans les biopsies musculaires d'autres malades.

La substance nerveuse sous-jacente est le siège de lésions non systématisées.

Dans la moelle dorsale, il existe notamment un foyer de nécrose avec destruction du tissu nerveux dont on trouve les traces et dont la résorption est signée par la présence de très nombreuses cellules

lipophagiques. Cette zone de nécrose siège au niveau du point où nous avons vu les lésions veineuses les plus importantes.

Sur toutes les coupes, il existe à la périphérie de la moelle ou du bulbe, au contact de la méninge molle, une zone marginale où le parenchyme nerveux paraît altéré. Les quelques artérioles sont entourées de manchons lymphoplasmocytaires ; il y a de nombreuses cellules lipophagiques, comme s'il y avait des phénomènes dégénératifs dans cette zone marginale.

Enfin, sur la coupe du bulbe, sur la coupe de la région cervicale, il existe à l'intérieur de la moelle de véritables lésions de myélite, avec prolifération de la névroglie, petits manchons périvasculaires à lymphocytes, altérations cellulaires comme si, à côté des phénomènes dégénératifs d'origine vasculaire, il y avait des lésions inflammatoires propres au système nerveux.

Ce qui domine et qui donne un aspect particulier à ces lésions, c'est l'intensité des altérations vasculaires de la méninge molle, réalisant vraiment l'aspect de la périartérite noueuse.

DIAGNOSTIC DES FORMES DE PERIARTERITE NOUEUSE AVEC ATTEINTE EXCLUSIVE OU PREDOMINANTE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

Comme dans toutes les autres formes avec atteinte clinique presque exclusive d'un système d'organes, le diagnostic est avant tout positif.

Il ne peut se baser en clinique sur les modalités particulières des signes d'altérations du névraxe, mais sur l'association patente ou cachée d'une autre localisation du processus artéritique.

*
* *

En premier lieu l'association à des signes d'atteinte du névraxe des signes d'atteinte du système périphérique et des muscles constituent — nous semble-t-il — un ensemble particulièrement caractéristique qui doit faire envisager l'hypothèse de la périartérite noueuse, malgré sa rareté.

L'association d'une polynévromyosite à une hémiplégie ou à des symptômes médullaires cordonaux est également hautement significative.

Nous trouvons dans la littérature de nombreux cas de cet ordre : telle l'association de polynévrite et d'épilepsie (cas de Kimmestiel, cas de Wohlwill, cas 2 d'Erlandson) et d'aphasie (cas 1 de Kimmestiel),

d'hémiplégie (Kahler, Sandler), de symptômes méningés (Silbermann, Bennet et Levine), de symptômes médullaires (Kourilsky), d'encéphalite (Richardson).

*
* *

La localisation simultanée sur la peau et le système nerveux central du processus de périartérite noueuse est encore plus utile au diagnostic. En effet, dans ce cas, une biopsie du nodule cutané permet un diagnostic précis.

C'est par l'intermédiaire de l'examen histologique de la lésion superficielle que le diagnostic a pu être fait pendant la vie dans les cas de Van Bogaert, Sandler, Kourilsky.

La plupart des autres formes de périartérite noueuse à symptomatologie nerveuse centrale prédominante ne furent le plus souvent que des diagnostics d'autopsie, quelquefois seulement microscopiques (Wohlwill, Erlandson).

Dans la majorité des cas des formes dites localisées de la périartérite noueuse l'autopsie montre la dissémination des lésions aux divers viscères. Cette diffusion n'a le plus souvent aucune traduction clinique.

Toutefois certains examens peuvent déceler des localisations latentes.

Ainsi Assmann, Hermann, Gottlieb signalent la possibilité de déceler sur le film radiologique, sous forme d'un semis micronodulaire, l'atteinte latente du poumon.

Akerson étudie les anomalies électrocardiographiques au cours de la périartérite noueuse.

Gjertz, Nordlow, Svenmar montrèrent que les nodules périartériels des artères choroïdes et rétiniennes peuvent être vues à l'ophtalmoscopie.

Lelong, Rachet, Foulon et Lelong signalent la possibilité de la localisation du processus artéritique sur les artères rectales visibles à l'endoscopie.

Dans les cas de Favre, Dechaume, Mounier-Kuhn, Moreau et Galy, l'œsophagoscopie a montré la présence de nodules typiques sur la muqueuse digestive.

Les formes dites localisées de la périartérite noueuse ne le sont le plus souvent qu'apparemment. Et peut-être ces examens spéciaux, en montrant la diffusion du processus, pourront-ils amener un diagnostic précis en dehors du contrôle biopsique.

HISTOPATHOGENIE DE L'ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL AU COURS DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

Les lésions du système nerveux central, au cours de la périartérite noueuse, ne sont pas toutes directement dues à l'ischémie réalisée par l'oblitération des artères. Il existe des lésions *aspécifiques*.

I) En premier lieu, des anévrysmes multiples situés au niveau des artérioles peuvent se rompre et provoquer à l'intérieur des enveloppes du névraxe ou de la substance nerveuse des hémorragies souvent mortelles. Nous trouvons cette pathogénie des lésions nerveuses pour les observations de Chvostek et Weichselbaumm, Dickson, Veszpremi, Pickert-Mencke, Longcope, Runge et Melzer, Baló, Kernohan (cas VII)...

II) D'autre part les lésions cérébrales peuvent être secondaires à l'atteinte du rein par le processus de périartérite noueuse. Par le mécanisme des rétentions chlorurées et azotées, par celui de l'hypertension peuvent être créées des lésions œdémateuses ou hémorragiques qui ne sont pas sous la dépendance directe du processus de périartérite noueuse.

Dans nombre de cas où sont signalés, à titre épi-

sodique, des symptômes nerveux, le tableau clinique est dominé par l'hypertension maligne ou l'urémie.

Nous avons vu que la plupart des lésions ophtalmoscopiques étaient désignées sous le nom de rétinite d'origine albuminurique, azotémique ou hypertensive. Les lésions spécifiques de l'œil sont absolument exceptionnelles.

Dans le cas d'Ophüls, il n'existait au niveau du cerveau que de l'hyperhémie et de l'œdème sans lésions focales.

Krœtz signale l'apparition d'attaques épileptiques par hémorragies de la convexité sans atteinte des vaisseaux.

Weigeldt trouve à l'examen microscopique un œdème du cerveau et aucune lésion artéritique de l'encéphale et des méninges. Dans les autres organes, au contraire, ces lésions étaient évidentes et l'auteur est enclin à attribuer les symptômes oculaires et cérébraux à la néphrite. Il cite à ce propos les observations de rétinite albuminurique de Lamb, Manges, Rachi, Sacki (cités par Urechia).

III) Les troubles de la circulation cérébrale peuvent être sous la dépendance, comme dans le cas V d'Erlandson, d'une leptoméningite fibreuse due aux altérations périartériques. Dans notre cas personnel, les lésions méningées médullaires étaient aussi considérables.

IV) Certaines dégénérescences des fibres myéliniques ont pu également être attribuées à un processus anémique. L'anémie secondaire au processus de péri-

artérite peut constituer une cause adjuvante de l'apparition des dégénérescences cordonales.

Richardson compare certaines des lésions de la moelle à celles des myéloses funiculaires anémiques.

Urechia écrit au contraire qu'il ne trouve pas, sur les coupes, de plages analogues à celles qu'on rencontre au niveau du cerveau dans les anémies pernicieuses.

*
* *

Mais le plus souvent, toutefois, les atérations du parenchyme nerveux sont dues à l'ischémie consécutive à l'oblitération d'un vaisseau atteint de panartérite.

Ce sont les lésions véritablement *spécifiques*.

Ces lésions ont été en particulier minutieusement étudiées dans les observations de Richardson, Marinesco et Draganesco et d'Urechia. Ce sont surtout les protocoles de leurs examens histopathologiques qui serviront de base à notre étude.

Comme y insiste Richardson, les lésions du névraxe sont de deux ordres : *secondaires* ou *primaires*.

a) Les lésions secondaires sont ces dégénérescences des fibres et plus accessoirement des cellules qui sont secondaires aux nécroses des nerfs ou des racines.

Baló, à l'autopsie de son cas I, trouve une dégénérescence pure descendante du faisceau pyramidal de la moelle.

Dans le chapitre sur l'interprétation des lésions de

la moelle, Richardson écrit : « Des dégénérescences secondaires se voient dans tous les cordons et dans la substance grise. La coloration, d'après Weigert, montre nettement la dégénérescence des gaines de myéline ; la préparation par le rouge scarlatine permet de voir un grand nombre de gouttelettes de graisse... La zone périphérique de la moelle présente une augmentation du nombre des fibres de la névroglie... Cette augmentation correspond partout au degré de la dégénérescence des gaines de myéline. L'étendue de la dégénérescence des fibres des cordons ne correspond pas au degré des lésions vasculaires à l'intérieur de la moelle même et des méninges. Mais elle correspond bien au degré de dégénérescence des racines nerveuses et des ganglions spinaux, dégénérescence qui est due sans doute possible à des lésions vasculaires...

« Les altérations histologiques des cellules ganglionnaires (colonne de Clarke, cornes postérieures) correspondent, en partie, à celles d'une dégénérescence rétrograde et une partie à celle d'un processus de sclérose chronique ; se surajoutent encore les lésions provoquées directement par une lésion vasculaire voisine. »

Dans une coupe du système nerveux, il est en effet souvent fort difficile de savoir ce qui est dû à la dégénérescence rétrograde ou à la nécrobiose directe caractéristique des lésions dites primaires.

*
* *

b) Les lésions primaires, résultat direct des altérations vasculaires locales.

Ces lésions du névraxe semblent différentes suivant le stade évolutif des lésions artérielles responsables.

Les trois stades de l'évolution d'un nodule périartériels ont été schématisés pages 12 et 13.

Nous classerons en trois types également les lésions primaires du névraxe. Ces trois types de lésions peuvent se rencontrer chez un même sujet en divers points du système nerveux central. La périartérite noueuse évoluant souvent par poussées, l'on peut sur un même organe suivre les divers stades des altérations artérielles et nerveuses, comme dans l'observation de Richardson.

Au *premier stade* de l'évolution de la panartérite correspondent des lésions discrètes du système nerveux. Richardson croit que les lésions rencontrées par lui au niveau du plancher du quatrième ventricule, de l'aqueduc de Sylvius et des ganglions basaux, représentent la première période démontrable morphologiquement de la maladie.

« Seules les artères les plus petites sont atteintes et les seules altérations visibles consistent dans une hyperplasie du tissu conjonctif avec infiltration leucocytaire. La lumière du vaisseau est peu rétrécie. Les espaces lymphatiques des environs sont dilatés et remplis de cellules... L'image microscopique d'œdème que montre le tissu cérébral est certainement dû à ces lésions vasculaires précoces. »

Du *second stade* sont certaines lésions étudiées par

Richardson, celles décrites par Urechia dans son observation personnelle et par Spiegel dans son cas n° I.

Richardson : Certaines lésions des vaisseaux s'observent dans les racines nerveuses puis dans les méninges de la moelle épinière, à l'intérieur de la moelle et de la medula oblongata du pont et du cervelet. Ces lésions sont la cause la plus fréquente de l'obstruction vasculaire et sont ainsi à l'origine des ramollissements et des hémorragies locales...

Les lésions primaires, suites des atteintes vasculaires, sont présentes dans toute la substance de la *moelle* à côté des lésions de dégénérescence secondaire.

Les *fibres de la moelle* sont réduites d'une façon variable suivant les différentes régions. Les fibres encore conservées présentent souvent des signes de dégénérescence avec décomposition en gouttelettes de myéline. Les *cellules* sont épaissies et arrondies dans la préparation d'après Nissl ; le cytoplasme se colore peu et d'une façon diffuse ; les squames de Nissl sont plus petites et moins colorées... Il y a fréquemment des vacuoles dans le cytoplasma... Le noyau s'est déplacé vers la périphérie... Dans les préparations au rouge scarlatine on voit un grand nombre de fines gouttes de graisse dans les cellules. Il y a une prolifération diffuse des cellules de la glia. La répartition de cette prolifération est irrégulière ; elle est la plus forte autour des vaisseaux sanguins.

Dans la substance grise de la medulla du pont, du cervelet et des ganglions basaux, les cellules présen-

tent des altérations dégénératives aiguës semblables à celles de la moelle épinière. Mais cette destruction, bien que très étendue, est moins nette. Certaines de ces lésions sont devenues le siège d'une prolifération de la glia et d'une multiplication des fibres précollagènes qu'on peut étudier sur des préparations tanino-argentiques.

L'examen microscopique d'Urechia et Elekes montre au niveau des vaisseaux les lésions de la période d'état de la maladie (panartérite avec thrombose). Les lésions du névraxe sont ainsi décrites : « Les troubles de la circulation produits par ces artérites se traduisent par des hémorragies, des thromboses et des ramollissements. Nous avons rencontré, en effet, deux hémorragies macroscopiques, sans compter les nombreuses hémorragies microscopiques et plusieurs ramollissements plus ou moins organisés... Au niveau des foyers de désintégration la myéline présente des altérations intenses. A l'examen microscopique certaines sections présentent un aspect aérolé par destruction des gaines myéliniques... La névroglie est en général irritée, avec une gliose modérée distante des foyers artéritiques. Dans le voisinage des foyers de nécrose et dans les processus plus anciens il existe une gliose énorme. Les neurofibrilles et les cylindraxes présentent de l'effilochement, un état granuleux, parfois une terminaison en massue. Les cellules nerveuses sont atteintes de lésions plus ou moins accentuées, soit de caractère chronique et plus grave de Nissl ».

Spiegel, à propos de son cas premier, signale, dans

son examen histologique de névraxe, des lésions artérielles avancées et une gliose diffuse du cerveau.

Les lésions histologiques rencontrées à l'examen de notre cas personnel appartiennent à ce groupe II.

Le *stade III* correspond à des lésions considérées comme éteintes ou guéries. La panartérite a évolué vers la fibrose et les lésions névraxitiques constatées sont avant tout névrogliques.

Richardson a trouvé dans les hémisphères cérébraux et cérébelleux de son malade des lésions qu'il considère comme « chroniques ou guéries » :

« Les parois vasculaires sont épaissies par du tissu conjonctif et sont en partie renforcées vers l'extérieur par les fibres de la glia voisine ; les lumières sont irrégulières, souvent rétrécies... A défaut de lésions caractéristiques on ne peut faire entrer ces atteintes dans le cadre de la périartérite noueuse. Cependant le plus probable est qu'elles représentent une forme chronique ou le résultat de la guérison de la périartérite noueuse. Dans les régions atteintes du cervelet, les fibres médullaires sont complètement détruites et il y a une prolifération correspondante des fibres de la glia. Le processus s'étend dans et même à travers la couche corticale voisine où l'on constate une destruction dans la couche des cellules de Purkinjie, dans les couches moléculaires et granulaires, ainsi qu'une prolifération des cellules des Bergmann de la glia.

« Au niveau des hémisphères cérébraux les lésions sont analogues. Le cortex présente une augmentation des cellules de la glia, la destruction de sa structure

et la dégénérescence des cellules ganglionnaires accompagnée de la prolifération des cellules de la glia accessoire. »

Les lésions constatées par Marinesco et Draganesco sont toutes voisines de ces dernières altérations décrites.

« Au niveau de la moelle dorsale inférieure et lombo-sacrée l'on constate des nodules névrogliques dans la substance blanche des cordons antéro-latéraux. Dans toute la substance blanche médullaire existe une prolifération diffuse de la névroglie. Sur des coupes colorées au Weigert-Pal ces foyers contrastent par l'absence d'imprégnation à la laque hématoxylinique. On voit autour d'eux un aspect aréolaire de leucomyélite...

« Les corps cellulaires présentent des lésions accentuées avec chromatolyse et agglutination de la substance chromatophile du noyau. Dans le bulbe et le tronc cérébral existe une gliose diffuse correspondant à des altérations vasculaires du type fibreux...

« Dans ce cas, les lésions qui sont à prédominance névroglique sont dues à la chronicité d'évolution de la maladie. »

Nous voyons que le degré d'évolution scléreuse des foyers névraxitiques est parallèle au degré d'évolution du nodule périartériel.

*
* *

Toutefois, l'on peut se demander si les lésions du parenchyme nerveux sont simplement dues à l'ischémie ou à l'action simultanée d'une éventuelle

toxine infectieuse lésant à la fois vaisseaux et système nerveux.

Pour Balò il s'agit d'une simple nécrose infarctoïde.

Richardson admet un rapport direct entre les lésions nerveuses et les lésions vasculaires et leur correspondance en ce qui concerne leur étendue. « Mais en plus de ces lésions en foyers, il existe, écrit-il, des lésions des cellules ganglionnaires qui sont assez uniformes, étendues et dispersées, qui ne s'expliquent pas uniquement par des lésions vasculaires. Nous supposons que les altérations diffuses sont en partie dues à l'effet d'une toxine inconnue entrée dans la circulation. Cette toxine peut être due aux lésions vasculaires, mais elle peut aussi en être la cause ; elle peut aussi être d'origine métabolique ou toxique ; elle peut être aussi secondaire par rapport à l'affection principale. »

Balò et Nachtnebel, à propos de leur cas IX, émettent l'hypothèse que dans l'artérite noueuse, à part les altérations qui sont en rapport direct avec les altérations des vaisseaux, il existe aussi des altérations dégénératives due à un processus toxique, parce que l'on constate des cas avec des lésions vasculaires intenses tandis que le cerveau ne présente que peu d'altérations et inversement des lésions nerveuses graves dans les cas où le processus artéritique est peu accentué. Le processus artéritique favoriserait l'action nocive (lécitinolytique) des toxines (cité par Urechia).

A propos de notre cas personnel, l'examen du bulbe

et de la moelle cervicale a fait émettre l'hypothèse qu'à côté des phénomènes dégénératifs d'origine vasculaire il y avait des lésions inflammatoires propres du système nerveux.

*
* *

Toutefois, dans la majorité des cas, les lésions du système nerveux central doivent être considérées avant tout comme d'origine ischémique.

Il s'agit d'une *dystrophie nerveuse d'origine vasculaire.*

CONCLUSIONS

I. — La maladie de Kussmaül ou périartérite noueuse, d'étiologie inconnue, est anatomiquement caractérisée par le nodule périartériel.

Elle se traduit cliniquement par un « marasme chlorotique, des lésions cutanées et des signes d'atteinte des divers viscères.

II. — Les symptômes cliniques révélant l'altération du système nerveux central sont exceptionnels.

Ils réalisent des tableaux variés : apoplexie, encéphalo-myélite, méningo-encéphalite.

III. — Les observations retrouvées dans la littérature permettent de décrire une forme de périartérite noueuse à symptomatologie cérébrale prédominante.

IV. — L'atteinte de la moelle épinière est encore plus rarement notée que celle de l'encéphale ou des méninges.

L'observation anatomo-clinique que nous rapportons concerne une forme méningo-encéphalo-myélitique.

V. — Seul l'examen microscopique du cerveau et de la moelle a pu, dans notre cas, permettre le diagnostic de périartérite noueuse.

VI. — Les constatations anatomiques permettent d'attribuer la plupart des altérations du système nerveux central, au cours de la périartérite noueuse, à une dystrophie d'origine vasculaire. Il existe, en outre, des lésions encéphaliques et oculaires secondaires à l'atteinte rénale associée.

Vu :
Le Doyen,
JEAN LEPINE.

Vu :
Le Président de la Thèse,
VORON.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 4 Novembre 1939
LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

Akerson. — *Acta Medica Scandinavia,* suppl. 69, p. 642, 1934.

Balo. — Ueber eine Haüfung von Periarteritis nodosa Fallen nebst Beitragen zur Polyneuritis Infolge von Periarteritis nodosa. (*Virchow's Archiv.,* p. 773, 1926.)

Balo et Nachtnebel. — Uber die Periarteritis nodosa auf Grund, 9 neuer Fälle. (*Virchow's Archiv.,* vol. 272, p. 478, 1929.)

Bennet et Levine. — Two cases of Periarteritis nodosa, one with unusual manifestations (Meningeal form). (*Am. J. Med. Sc.,* 177, p. 853-859, 1929.)

Von Bogaert, Stolz et Ley. — Sur une observation de périartérite noueuse à localisation neurocutanée et évoluant par poussées hémorragiques. (*Annales de Méd.,* t. XXI, 1932, p. 530.)

Brenner F. — *Frankfort. Ztschr. f. Path.,* t. LI, p. 479-503, avril 1938.

Cathala et Mlle Boegner. — Sur un syndrome de cachexie fébrile avec pseudo rhumatisme ; œdème pseudo phlegmoneux, exanthème et polynévrite paraissant devoir être rattachés à la périartérite noueuse, maladie de Kussmaül. (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris,* séance du 18 décembre, p. 1811, 1928.)

Chvostek et Weichselbaum. — *Allg. Wien. Med. Zeitung,* 1877.

COHEN, KLINE, YOUNG. — The clinical diagnosis of periarteritis nodosa. (*Journ. of the Amer. Med. Ass.*, t. CVII, p. 1555, novembre 1936.)

DEBRÉ, ROUX, DE GENNES. — Un cas de périartérite noueuse. (*Bull. Méd. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, p. 319, 1938.)

DECHAUME et CROIZAT. — Système nerveux et anaphylaxie : faits expérimentaux. Documents anatomo-cliniques. (*Paris Médical*, 1er octobre 1932.)

ERLANDSON. — Neurologische Krankheitsbilder bei Periarteritis nodosa. (*Acta Psychiatria et Neurologica*, vol. VI, p. 269, 1931.)

FROMMEL. — L'artérite noueuse. Documents cliniques et anatomiques d'un cas nouveau. (*Ann. Méd.*, 1926, 1.)

GJERTZ-NORDLOW et SVENNAR. — A case of periarteritis nodosa with specific eyc changes. (*Acta Medica Scandinavia*, vol. C, fasc. III-IV, 1939.)

GOLDSTEIN. — *Wien. Arch. für Inn. Med.*, 21, p. 255, 1931.

GOLDSTEIN et WEXLER. — The ocular pathology of periarateritis nodosa. (*Arch. of Ophtalm.*, II, p. 288-289, septembre 1929.)

GOTTLIEB. — *Fortchritte auf den Geb. des Roentgens.*, t. XLVII, p. 506, 1933.)

IWENS. — Périartérite noueuse. (*Arch. Mal. du Cœur*, mai 1924.)

KERNOHAN et WOLTMAN. — Periarteritis nodosa. A clinicopathological study with special reference to the nervous system. (*Arch. of Neurol. and Psych.*, t. XXXIX, p. 655, avril 1938.)

KIMMESTIEL. — Beitrage zur Frage der Periarteritis nodosa. (*Wirchow's Archiv.*, 265, p. 16-30, 1927.)

KOURILSKY, GARCIN, BERTRAND, HUNGLAIS. — Panartérite neueuse à évolution lente et récidivante, avec manifestations médullonévritiques. (*Bull. et Mém. de la Soc. des Hôp. de Paris,* p. 1781, 1938.)

KRAHULIK L., ROSENTHAL et LOUGLING. — Periarteritis nodosa (Necrotizing panarteritis in Childhood with study of pathological findings. (*The American Journal of Med. Sc.,* t. CXC, n° 3, septembre 1935, p. 308-317.)

KROETZ. — Zur klinik der Periarteritis nodosa. (*Deutsche Archiv. für Klin. Med.,* vol. 135, p. 311, 1921.)

KUSSMAÜL et MAÏER. . . *Deutsche Arch. für Klin. Med.,* p. 484, 1866.)

LAMB. — Arch. of Int. Med., t. XIV, p. 481, 1914.

LELONG, RACHET, FOULON. — L'image rectoïdo-sigmoïdoscopique de la périartérite noueuse. (*Bull. et Mém. de la Soc. des Hôp. de Paris,* p. 323, 1938.)

LEMKE. — Ein beitrag zur frage der Periarteritis nodosa. (*Virchow's Archiv.,* vol. 240, p. 30, 1922.)

LINDBERG. — Ein Beitrag zur Kenntis der Periarteritis nodosa. (*Acta Med. Scvand.,* t. LXXVI, p. 183-225, 1931.)

MANGES et BAEHR. — *American Journ. of Med. Sc.,* 162, p. 132, 1931.)

MARINESCO et DRAGANESCO. — Sur la forme myélo-neuromyopathique de la maladie de Kussmaül. (*Annales de Médecine,* t. XXII, n° 2, p. 154, 1927.)

MEYER S. — Zur Klinischen Erkenntis der periarteritis nodosa und ihre Pathologisch-anatomic Grundlagen. (*Berliner Klin. Woch.,* t. LVIII, p. 473, 1921.)

MIDDLETON et CARTER. — The diagnosis of periarteritis nodosa. (*The American Journal of Med. Sc.,* t.CXC, n° 3, p. 291, septembre 1935.)

MOTLEY. — Periarteritis nodosa with report of a case showing unsual features and apparent recovery. (*Journ. of The Am. Med. Ass.*, t. CVI, p. 898, 1936.)

MOUQUIN et BARDIN. — Périartérite noueuse. (*Art. Encyclopédie Médico-Chirurgicale*, II, 320, 1re éd., août 1936.)

MULLER. — Ueber Periarteritis nodosa. (*Fortschritte d. städt. Krankenhaus Dresden*, 1899.)

NEALE A.-V. and WHITFIELD. — *Brit. Med. Journal*, 2, 194, 1934.

NICAUD. — La périartérite noueuse. (*Monde Médical*, n° 887, 1936.)

OPHULS. — Periarteritis acuta nodosa. (*Arch. Int. Médecine*, 32, p. 870, 1923.)

OTANI S. — *Frankfort Ztschr. f. Path.*, 36, 32, 1928.

PAVIOT, MARTIN, DECHAUME. — Cellulite et myosite dans la fièvre de Malte. (*Journal de Méd. de Lyon*, p. 87, 1930.)

RICHARDSON. — Läsionen des Zentralnervensystems bei periarteritis nodosa. (*Zeitsch. für die gesammte Neurologie und Psychiatrie*, vol. 115, p. 626, 1928.)

ROTHSTEIN et WELT. — Periarteritis nodosa in Infancy and Childhood. (*Am. Journ. of Diseases of Children*, p. 1277, 1933.)

RUNGE et MELZER. — Ueber Periarteritis nodosa mit starker Beteiligung des Zentralnervensystems. (*Journ. für Psychologie und Neurologie*, vol. 14, p. 298, 1930.)

SAINT-DIZIER. — Les formes myosito-névritiques de la maladie de Kussmaül. (*Thèse* de Lyon, 1939.)

SANDLER. — Periarteritis nodosa ; Report of a case diagnosed clinically and confirmed by biopsy. (*Amer. Journ. of Med. Sc.*, t. CXCV, p. 794, 1938.)

SPIEGEL. — Clinical aspects of periarteritis nodosa. (*Arch. of Int. Med.*, t. CVIII, p. 993, 1936.)

SPIRO. — *Virchow's Archiv.*, 227, 1929.

STRONG. — *Canad. Med. Assoc.*, I, 19, p. 534, 1938.

URECHIA et ELEKES. — Les formes nerveuses de l'artérite noueuse de Kussmaül. (*Annales de Médecine*, t. XXXVI, p. 466, décembre 1934.)

WOHLWILL. — Ueber die nur mikroskopich erkenbare Form der Periarteritis nodosa. (*Virchow's Archiv.*, vol. 246, p. 377, 1923.)

BOSC Frères, M. & L. RiOU
IMPRIMEURS-ÉDITEURS
42, Quai Gailleton, 42
LYON